

Erişkin Yaş Grubundaki Cor Triatriatum Sinistrum ve Cerrahi Tedavisi

Dr. Denyan MANSUROĞLU, Dr. Suat Nail ÖMEROĞLU, Dr. Berk ÖKAYNAK, Uz. Dr. Akın İZGİ*, Doç. Dr. Kaan KIRALI, Doç. Dr. Gökhan İPEK, Dr. Mehmet BALKANAY, Prof. Dr. Cevat YAKUT

Koşuyolu Kalp Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi ve *Kardiyoloji Klinikleri, İstanbul

Özet

Cor triatriatum nadir görülen bir anomalidir. Yaşları 17, 18 ve 38 olan, 2 kadın 1 erkek hasta cor triatriatum tanısıyla hastanemizde ameliyat edildi. İki hastada interatriyal septum intakt iken, bir hastada geniş atrial septal defekt mevcuttu. İkisinde sağ atriyal girişim uygulanırken bir hastada sol atriyal girişim uygulandı. Mitral yetersizliği olan hastaya ek olarak mitral kapak onarımı yapıldı. Hastaların üçünde de pulmoner hipertansiyon gelişmişti. Hiçbir hastada erken veya geç mortalite ve morbidite görülmedi. (Türk Kardiyol Dern Arş 2004; 32: 266-270)

Anahtar kelimeler: Cor triatriatum sinistrum, cerrahi tedavi, pulmoner hipertansiyon

Summary

Adult Cor Triatriatum Sinistrum and its Surgical Treatment

Cor triatriatum is a rare anomaly. We operated on one male, two female patients, aged 17, 18 and 38 with a diagnosis of cor triatriatum, a wide atrial septal defect, existed in one patient whereas in two patients atrial septum was intact. In two patients right atrial and in one patient left atrial approaches were preferred. Concomitant mitral valve repair was performed in one patient with mitral regurgitation. All patients had pulmonary hypertension. There was no early or late mortality and morbidity. (Türk Kardiyol Dern Arş 2004; 32:266-270)

Key words: Cor triatriatum sinistrum, pulmonary hypertension, surgical therapy

Cor triatriatum sinistrum nadir görülen bir anomalidir, sol atriyum fibromusküler bir membran ile pulmoner venlerin döküldüğü üst bölme ve atriyal apendiks ile mitral kapağın bulunduğu alt bölme olarak ikiye ayrılır. Klasik cor triatriatum vakalarında atriyal septal defektin çapı ve yeri, klinik tabloyu belirler. Patofizyoloji pulmoner venöz obstrüksiyon ve mitral darlığı benzeridir. Ek anomalinin varlığı semptomları ağırlaştırabilir ve tanıyı zorlaştırır. Biz kliniğimizde 1996-2003 yılları arasında ameliyatını gerçekleştirdiğimiz erişkin yaş grubunda olan cor triatriatumlu üç hastanın klinik bulgularını ve ameliyat sonuçlarını özetlemeyi amaçladık.

OLGU 1

Otuzsekiz yaşında kadın hasta, nefes darlığı ve çarpıntı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde kalp ritmi düzenli olup, apikal bölgede 2/6 şiddetinde pansistolik, pulmoner odakta ise 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Diğer sistem muayenesinde ise sol el 3. ve 4. parmaklarda sindaktili ve her iki el baş parmak ve bilekte kemik deformiteleri vardı. Elektrokardiyogramda ritim sinüs olup, sol aks deviasyonu mevcuttu. Telemekardiografide kardiyotorasik oran kalp lehine artmış, pulmoner vasküler görünümde artma ve skoloz mevcuttu. El bilek grafilerinde her iki elin baş parmak birinci metatarsal ve naviküler kemikte hipoplazi, solda ise 3. ve 4. parmaklarda sindaktili mevcuttu. Ekokardiyografisinde ostium sekundum

tipinde atriyal septal defekt, orta ileri derecede mitral yetersizliği ve mitral kapağın üzerinde sol atriyumu ikiye ayıran fibromusküler yapıda membran mevcuttu. Ayrıca sağ boşluklar genişlemiş olarak bulundu. Ek olarak koroner sinüse dökülen sol persistan superior vena kava tespit edildi. Hastanın yapılan kalp kateterizasyonda atriyal septal defekt, orta mitral yetersizliği ve sol persistan superior vena kava tespit edildi. Sol atriyum fibromusküler bir bantla iki bölmeye ayrılmaktaydı. Pulmoner arter basıncı 47/18 mmHg idi. Hasta bu bulgularla ameliyata alındı. Standart kardiyopulmoner baypas altında sağ atriyo-tomi yapıldı. Sol persistan süperiyor vena kava koroner sinüse döküldüğünden koroner sinüs genişlemişti. Atrial septal defekt biraz büyütülerek sol atriyuma ulaşıldı. Mitral kapağın hemen üstünde fibromusküler yapıda membran mevcuttu. Pulmoner venler üst bölmeye dökülüyordu. Yaklaşık 1.5 cm çapında sekonder orifis iki bölmeyi birleştiriyordu. Üst bölme ile sağ atriyum arasında 2 cm çapında atriyal septal defekt vardı. Dolaşım hem sekonder orifis hemde atrial septal defekt aracılığı ile sağlanıyordu. Membran rezeke edilerek hemen alt bölmede yer alan mitral kapağa ulaşıldı. Anterolateral komissür hizasında posteriyör yaprakçıkta retraksiyona bağlı kaçak vardı. 4/0 polipropilen dikiş ile annüloplasti yapıldı. Geniş atriyal septal defekt perikard yama ile kapatıldı. Hasta postoperatif 7. yılında sorunsuz olarak takip edilmektedir.

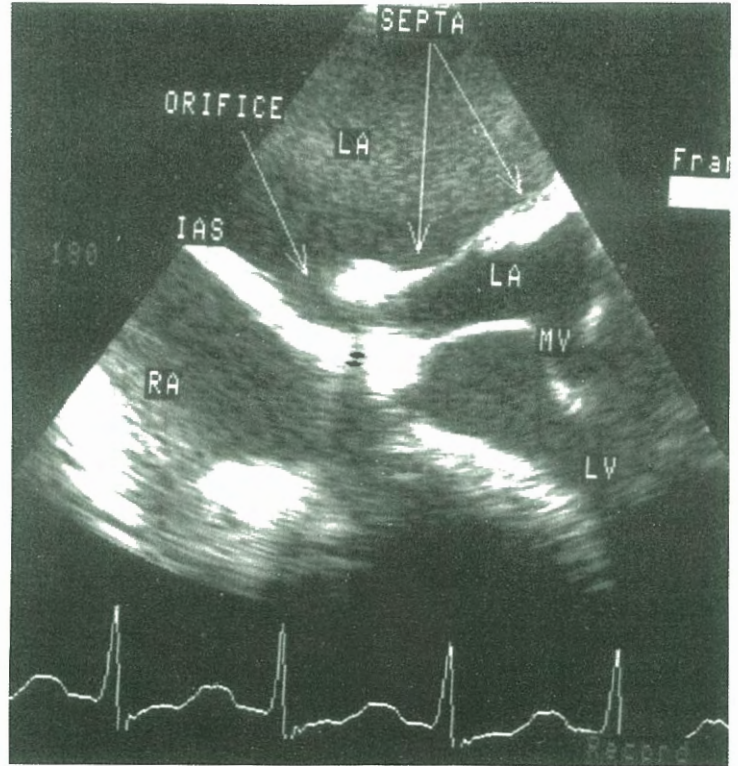
OLGU 2

Onsekiz yaşında kadın hasta morarma ve nefes darlığı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Efor kapasitesi NYHA sınıf III idi. Hastanın sistemik muayenesi doğaldı. Elektrokardiyogramda ritim sinüs olup, sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi mevcuttu. Telekardiyografide ise kardiyotorasik oran hafif olarak kalp lehine artmış ve pulmoner konjesyon bulguları mevcuttu. Ekokardiyografide cor triatriatum mevcuttu. Fibromusküler membran sol atriyumu ikiye ayırmakta idi (Şekil 1). Membranın ortasında 35 mmHg gradiyente sahip 0.5 cm çapında kalsifiye orifis renkli Doppler akım ile tespit edildi. Pulmoner arter tepe basıncı 70 mmHg olarak hesaplandı. Ameliyat kardiyopulmoner baypas eşliğinde ve hafif sistemik hipotermi altında yapıldı. Sol atriyo-

mi yoluyla yaklaşıldı. Mitral kapağın hemen üzerinde sol atriyumu çepeçevre saran fibromusküler yapıda membran mevcuttu. Üst bölmeye pulmoner venler dökülmekte idi. Atriyal septal defekt yoktu. Üst ve alt bölme arasındaki orifis 0.5 cm çapında olup, kalsifiye olmuştu. Dolaşım daralmış sekonder orifise bağımlı idi. Membran rezeke edilerek pulmoner venöz dolaşımın mitral kapağa engelsiz olarak ulaşması sağlandı. Mitral kapak normal yapıda idi. Kardiyopulmoner baypasdan sorunsuz çıkıldı. Hastamız postoperatif 5. yılında sorunsuz olarak takip edilmektedir.

OLGU 3

Onyediy yaşında erkek hasta nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Efor kapasitesi NYHA sınıf III idi. Hastanın sistemik muayenesi doğaldı. Elektrokardiyogramı sinüs ritminde olup, sağ aks deviasyonu, sağ atriyal büyüme ve sağ ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttu. Telekardiyografide ise kardiyotorasik oran



(IAS: interatriyal septum, LA: sol atriyum, RA: sağ atriyum, MV: mitral kapak, LV: sol ventrikül)

Şekil 1. Mitral kapağın hemen üstünde sol atriyumu ikiye bölen fibromusküler yapıda membran (cor triatriatum) ve interatriyal septuma yakın olan iki bölme arasındaki kalsifiye olmuş sekonder orifisin transözefageal eko-kardiyografik görüntüsü

hafif olarak kalp lehine artmış, pulmoner konus belirginleşmiş idi. Ekokardiyografide cor triatriatum mevcuttu. Fibromusküler membran sol atriumu ikiye ayırmakta idi. Tüm kalp boşluklarında genişleme mevcuttu. Ejeksiyon fraksiyonu %35 idi. Pulmoner arter tepe basıncı 95 mmHg olarak hesaplandı. Transözefageal ekokardiyografide cor triatriatum tespit edildi. İki bölme arasında 30 mmHg gradiyent mevcuttu. Kalp kateterizasyonunda sistemik arter basıncı 110/70 mmHg iken pulmoner arter basıncı 85/35 mmHg olarak ölçüldü. Hasta kardiyopulmoner baypas altında opere edildi. Sağ atriyotomi yapıldı. İnteratriyal septumda defekt yoktu. Transseptal yolla yaklaşıldı. İatrojenik atriyal septal defekt oluşturuldu. Atriyal septal defekt içinden yapılan incelemede mitral kapağın üzerinde pulmoner venlerin döküldüğü üst bölme mevcuttu. Membran fibromusküler yapıda idi ve 0.5 cm çapında üst ve alt bölmeyi birleştiren kalsifiye bir orifis mevcuttu (Şekil 2). Dolaşım sekonder orifise bağımlı idi. Orifisten başlanarak membran sirküler bir şekilde rezekt edildi. Membranın hemen altında mitral kapak ve sol atriyal apendiks bulunduğu distal bölme yer almaktaydı. Mitral kapak normal yapıda idi. Ardından interatriyal septum primer olarak onarılarak sağ atriyum kapatıldı ve minimal doz inotrop ve prostoglandin I₂ desteği ile kardiyopulmoner baypasdan çıkıldı. Erken postoperatif dönemi sorunsuz seyretti. Hasta ameliyat sonrası ikinci ayında efor kapasitesi NYHA sınıf I'de takip edilmektedir.



Şekil 2. Transseptal yaklaşım ile sol atriumun içindeki üst ve alt bölmeleri arasındaki kalsifiye olmuş orifisin intraoperatif görüntüsü

TARTIŞMA

Cor triatriatum sinistrum kardiyak anomaliler içerisinde nadir bir anomali olup, %0.1 oranında görülür (1-3). Sol atriyum fibromusküler bir membran ile pulmoner venlerin döküldüğü proksimal bölme ve atriyal apendiks ile mitral kapağın bulunduğu distal bölme olarak ayrılır. Bu iki bölme, çapı 0.3-10 mm olan bir delik ile birbirleriyle ilişkilidir. İlerleyen yaşlarda kalsifiye olabilir. Çoğunlukla patent foramen ovale veya atriyal septal defekt mevcuttur. Eğer üst bölme patent foramen ovale veya atriyal septal defekt ile sağ atriyum bağlantısı mevcut ise sol-sağ şantı büyük olabilir. Bağlantı yoksa pulmoner venöz akım membrandaki fenestre olan kısımdan mitral kapağa ulaşmak zorundadır. Bizim vakalarımızda olduğu gibi sol ventrikül girişinde obstrüksiyona bağlı pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyona neden olur. Nadir olarak sağ-sol şant yapan kompleks anomaliler tabloya eşlik eder (4,5). Klinik tablo mitral darlığına benzer, pulmoner venöz obstrüksiyon ve buna sekonder gelişen pulmoner hipertansiyon tabloya hakimdir. Odacıklar arasındaki açıklığın genişliği fizyolojik bozuklukların ve klinik semptomların ortaya çıkmasında temel belirleyici olup klinik semptomlar geniş bir yelpaze gösterir (5). Çoğunlukla hayatın erken döneminde bulgu verir. Ancak ara bağlantı nonrestriktif veya atriyal septal defekt varsa 2., 3. dekada kadar hastalık ciddi semptom vermez. Bizim vakalarımız daha önce bildirilen vakaların aksine ikinci ve üçüncü dekada ulaşmış ve pulmoner hipertansiyon gelişmiş vakalar idi. Ek kardiyak anomali varlığına göre klinik bulgular değişiklik gösterebilir. İnfantil dönemde bebeğin beslenmesinde zorluk, hava açlığı, sık akciğer enfeksiyonları olması ve kalp yetersizliği bulguları bulunurken, çocukluk döneminde ve erişkinlerde egzersiz intoleransı ve çarpıntı semptomları eklenebilir. Fizik muayenede diyastolik üfürüm hafif olup, mitral darlığından

farklı olarak presistolik komponent ve mitral açılma sesi bulunmaz. Eğer pulmoner hipertansiyon gelişmiş ise pulmoner ejeksiyon üfürümü ve ikinci kalp sesinin pulmoner komponenti şiddetlenebilir. Ancak mitral darlığının aksine sol atriyum küçük olup kardiyotorasik oran kalp lehine artmaz. Obstrüksiyona bağlı pulmoner hipertansiyon, akciğer ödemi ve kalp yetersizliği bulgularının olması veya ek anomalilerin olması cerrahi düzeltme endikasyonudur (6). Ekokardi-yografi cor triatriumun tanısında, sol atriyum içindeki membranın gösterilmesi ve supramitral ring ve doğumsal mitral kapak patolojileri ayırt edilmesinde en yararlı yöntemdir. Proksimal ve distal bölme arasındaki bağlantı ve darlık derecesi Doppler akım ile belirlenebilir (7). Cerrahi tedavi, kardiyopulmoner baypas altında sol veya sağ atriyal yolla fibromusküler membranın rezeksiyonu şeklindedir (1-3). Sol atriyal girişimle ulaşmak genelde daha güç olup, anteriör retraksiyon sonucunda septumun ve obstrüktif membranın görülmesi ve rezeksiyonu zordur. Ayrıca rezeksiyon esnasında mitral kapak rahat görülmediğinden zarar görebilir. Atriyal septal defektin onarımında yama yerleştirmek zor olabilir. Sağ atriyal girişimde ise direk transseptal yolla veya atriyal septal defekt varsa biraz büyütülerek üst bölme üzerine düşülür ve sekonder orifis rahatlıkla görülür. Burada membranın rezeksiyonu daha kolay olup tam yapılabilir. Rezeksiyon esnasında mitral kapağa zarar verme olasılığı azdır. İnteratriyal septumun onarımı yama ile de rahat yapılabilir. Küçük bebek ve çocuklarda da teknik olarak uygulamak daha kolaydır. Ayrıca sol atriyumu küçük olan vakalarda mitral kapak görüşünü kolaylaştırmak için kombine sol atriyal-transseptal girişim önerilmiştir (8).

Bizim vakalarımızın üçü erişkin yaş grubundaydı. İkisinde transatriyal, diğerinde ise sol atriyal yol ile girişim yapıldı. İlk vakada ek olarak persistan sol süperiyör vena kava, mitral kapakta yetersizlik ve atriyal septal defekt mevcuttu. Bu hastamızda üst bölmede sol-sağ şant mevcuttu.

Atriyal septal defektin biraz daha genişletilip membran rezeksiyonu yapıldıktan sonra, sol persistan süperiyör vena kava koroner sinüse döküldüğünden, fizyoloji Von Son ve arkadaşlarının bildirdiği vakaya benzemiş olup, atriyal septal defekt geniş perikard yama ile onarıldı (9). Mitral kapağa annuloplasti yapıldı. Geri kalan iki vakada atriyal septal defekt yoktu ve sekonder orifisler küçük ve kalsifiye olduğundan pulmoner arter basınçları yükselmişti.

Yaşı ilerlemiş ve pulmoner hipertansif hastalarda prostaglandin I₂ infüzyonu gerekli olabilir. Bizim son vakamızda prostaglandin I₂ ihtiyacı oldu. Hastaların üçü de sorunsuz olarak hastaneden taburcu edildi. Cerrahi tedaviye iyi yanıt veren cor triatriatumlu hastaların yaşam beklentisi yüksek olmaktadır. Ancak aksesuar bölme ile bağlantının 3 mm'den daha dar ve 4 aydan küçük olan vakalarda yaşam beklentisinin iyi olmadığı bildirilmiştir (6). Bununla birlikte literatürde hiç kan ürünü kullanılmadan cerrahi tedavisi başarıyla gerçekleştirilmiş 4 aydan küçük Jehova şahidi bir kız çocuğu rapor edilmiştir (10).

Cor triatriatumun cerrahi tedavisi basit olup, pulmoner hipertansiyon gelişmeden erken tanı konması mortalite ve morbiditenin azalmasında önemli rol oynar. Ancak erişkin yaş grubunda saptanan hastalar pulmoner hipertansiyon gelişmiş olsa bile prostoglandin I₂ desteği ile rahatlıkla ameliyat edilebilirler.

KAYNAKLAR

1. Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA: Cor triatriatum: Clinical presentation and surgical results in 12 patients. *Ann Thorac Surg* 1990; 50: 562-8
2. Richardson JV, Doty DB, Siewers RD, Zuberbuhler JR: Cor triatriatum (subdivided left atrium). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 232-38
3. Salamone G, Tiraboschi R, Bianchi T, Ferri F, Crippa M, Parenzan L: Cor triatriatum: Clinical presentation and surgical results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 1088-92
4. Öztunç F, Akalın F, Beşikçi R: Cor triatriatum associated with Ebstein malformation of atretic mitral valve and

double outlet right ventricle. *Marmara Med J* 2000;13: 223-5

5. Küçükosmanoğlu O, Özbarlas N, Erdem S, Yalnız H, Salih OK: Obstrüktif ve nonobstrüktif cor triatriatum: İki olgu sunumu. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2001; 29: 386-8

6. Kirali K: Pulmoner venöz sistem anomalileri. *Türk Klinl Kard* 2003;169-81

7. Saraçlar M, Özbarlas N, Özkutlu S, Günay İ: Cor triatriatumun ekokardiyografik tanısı. *Türk Kardiyol Dern Arş* 1992; 20: 59-61

8. Brawley RK: Improved exposure of the mitral valve in patient with small left atrium. *Ann Thorac Surg* 1980; 29: 179-81

9. Von Son JAM, Autschbach R, Mohr FW: Repair of cor triatriatum associated with partially unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1414-6

10. Alexi-Meskishvili V, Stanişlav O, Dahnert I, Fisher T: Correction of cor triatriatum sinistrum in a Jehovah's witness infant. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 18: 724-6